Année 1973 N°

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

SAINT-ANTOINE

30

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Thierry LEPOULTIER

NE LE 1ER MARS 1948 A PARIS

Presentée et soutenue publiquement le 1973

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE LA MALADIE DE CAFFEY

A PROPOS DE DEUX CAS.

PRESIDENT : MONSIEUR LAPLANE, PROFESSEUR.

Editions de l'A.G.E.M.P.

8, Rue Dante - PARIS Ve

Année 1973 N°

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

SAINT-ANTOINE

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Thierry LEPOULTIER

NE LE 1ER MARS 1948 A PARIS

Presentée et soutenue publiquement le 1973

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE LA MALADIE DE CAFFEY

A PROPOS DE DEUX CAS.

PRESIDENT : MONSIEUR LAPLANE, PROFESSEUR.

Editions de l'A.G.E.M.P.

8, Rue Dante - PARIS Ve

UNIV.
LEIDEN
BIB.

Au Professeur R. LAPLANE

qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.

Au Docteur Jean Jacques BAUDON

pour l'aide efficace et suivie dont il
nous a fait profiter tout au long de
ce travail.

PLAN

I - Introduction

II - Observations

III - Commentaires

A - les dates de début

B - les signes fonctionnels

C - les signes physiques

D - les signes généraux,

E - les signes annexes

F - les signes radiologiques

G - les manifestations biologiques

H - L'anatomo-pathologie

I - Les traitements

J - l'évolution

K - l'étiologie, l'étiopathogénie, la transmission

L - le diagnostic différentiel

IV - Conclusion

V - Bibliographie

INTRODUCTION

Lorsque sur un cliché osseux de nourrisson, l'on identifie une image d'hypertrophie périostée, on pense naturellement à une séquelle de fracture.

Si cet aspect est retrouvé sur plusieurs os longs, on pensera évidemment au syndrome de Silverman, bien connu des pédiatres maintenant. Pourtant de multiples images d'hypertrophie périostée ne sont pas synonymes de syndrome des enfants battus.

Quant on sait toutes les conséquences sociales et juridiques d'une déclaration de sévices à enfants, quand on sait que certains cas de maladies de Caffey ont été déclarés comme syndrome d'enfant battu, (diagnostic heureusement redressé ensuite), on comprendra que bien que relativement rare le chapitre qui nous préoccupe a une certaine importance.

Si devant une fracture unique on en reste généralement là, en recommandant à la mère de bien surveiller l'enfant, l'existence de fractures multiples amène de toute façon à l'hospitalisation, pour bilan médical, autant d'ailleurs que pour retirer l'enfant de la garde de ses parents.

Connaître la maladie de Caffey n'a pas pour intérêt que d'éviter d'accuser des parents innocents, quand on saura que prenant au début l'aspect radiologique d'un ostéosarcome, on a pu proposer une amputation au niveau de l'omoplate pour une atteinte scapulaire.

Heureusement nous ne trouvons pas dans la littérature de cas d'amputation injustifiée.

Dans le cadre des hyperostoses du nourrisson, l'hyperostose corticale infantile périte donc une place au même titre que l'hyperostose post-traumatique ou l'hyperostose moins connue par brûlure, ou exposition au froid exessif (en fait atteinte des phalanges après gelures).

La quasi totalité des auteurs ayant été intéressés par le sujet souligne que sûrement la majorité des cas sont méconnus ou mal diagnostiqués. Il est donc certain que pour voir individualiser des cas, il suffit de faire connaître la maladie.

Aux Etats Unis l'hyperostose corticale infantile semble bien connue maintenant. En France les publications sont plus rares, c'est pourquoi il nous a semblé intéressant à l'occasion de deux cas observés à l'hôpital Trousseau dans le Service du Professeur R. LAPLANE, de reprendre les caractéristiques de l'hyperostose corticale infantile.

oOo

- OBSERVATION N° 1 - D....

Il s'agit dans notre premier cas d'un garçon né à terme, de parents bien portants, sans antécédents particuliers, après une grossesse normale et un accouchement normal avec un coefficient d'Apgar de 10/10 dès la première minute. Le développement staturo-pondéral se déroule normalement.

Le début des symptômes survient à l'âge de six semaines. La mère trouve un matin son fils avec deux grosses joues, cette tuméfaction apparue brutalement sans signes avant coureur n'est accompagnée que de discrets rejets alimentaires, et d'une discrète fébricule.

Trois jours plus tard, tout de même inquiète la mère consulte le Dr HOUET, pédiatre, qui décrit ainsi le tableau clinique : "du côté gauche tuméfaction prétragienne dure et sensible, volumineuse, située en avant de l'oreille, s'étendant vers l'angle gauche du maxillaire inférieur où l'on retrouve un petit ganglion, le sillon rétro-maxillaire est normal.

A droite, il existe également une tuméfaction prétragienne de même caractéristique, moins volumineuse, sans adénopathie, le sillon rétro-maxillaire est libre".

Enfin il note que l'état général est peu altéré.

Les examens pratiqués à cette occasion sont :

1 - une NFS : GR : 3.300 000, Hb : 10,6, Hte : 32 %
GB : 18.400, N : 54% ; L - 36 %, M : 12 % 1 Plas.

2 - L'amylasémie et la réaction de fixation du complément oreillon négative.

C'est sans enthousiasme qu'un diagnostic de parotidite bilatérale atteignant le prolongement antérieur des parotides est porté, avec pour conclusion la prescription d'Ampicilline (375 mg/24 h pour 4, 4 kg).

L'évolution semble alors spectaculaire sous traitement : en 48 heures tuméfaction et fébricule, disparaissent, le traitement est bien sûr poursuivi semblant ainsi confirmer le diagnostic de parotidite.

Mais six jours plus tard, sous ampicilline on assiste à une rechute avec même symptomatologie, mais à prédominance droite cette fois-ci "tuméfaction bilatérale dure et sensible ne comblant pas les sillons rétro-maxillaires sans atteinte de l'état général". Devant cette rechute sous antibiotique le pédiatre décide de faire hospitaliser l'enfant. C'est donc 18 jours après le début des premiers symptômes, lors de l'hospitalisation que le tableau clinique est ainsi décrit :

Il existe "un visage asymétrique avec une grosse joue droite sans modification de la chaleur locale et de la couleur de la peau, la tuméfaction volumineuse est sensible, elle est limitée comme suit :

- en arrière, elle s'arrête au lobule de l'oreille qu'elle ne soulève pas, elle remonte jusqu'au conduit auditif externe.

- elle se prolonge en avant jusqu'à environ 2 cm de la commissure labiale en intéressant toute la joue, enfin on palpe une tuméfaction ferme et non fluctuante sous-maxillaire surajoutée à gauche, vraisemblablement adénopathie sous-maxillaire".

- A gauche, on ne note que deux petits ganglions cervicaux postérieurs.

Enfin l'examen de la cavité buccale est strictement normal, et de même le reste de l'examen somatique, l'état général est bien conservé, l'enfant apyrétique, les courbes de poids et de taille satisfaisantes.

De même que chez le pédiatre de ville, le diagnostic d'abord retenu est celui de parotide infectieuse.

Néanmoins on est très gené par la conservation du sillon rétro-maxillaire, c'est donc d'un diagnostic réservé qu'il s'agit, on décide de pratiquer un cliché de la mandibule et un examen stomatologique tout en instituant une antibiothérapie massive de couverture (Céfalotine, Gentalline) de crainte

de laisser évoluer cette parotidite, le stomatologiste infirme le diagnostic de parotidite du fait de la conservation du sillon rétro-maxillaire, la topographie se superposant à celle des masseters. Les examens biologiques à l'entrée montrent une anémie modérée normochrome : 3,6 M. GR - 9,400 - Hte 32 % - CCHM 30 - VGM 88 u3

Polynucléose à 15,300, N : 53 % - E. 1 % - L : 33 % - M : 13 %

Accélération de la VS : 1 h 50 - 2 h 77 -244 - 157

Phosphatases alcalines à 14 u sont normales

de même les Transaminases : SGOT = 12 U - SGPT = 12 U

De même l'amylasémie : 100 U

Le bilan phosphocalcique sanguin et urinaire est normal.

Il existe une discrète hyperhaptoglobinémie.

En résumé discrète anémie normochrome et existence d'un syndrome inflammatoire.

En définitif c'est le cliché de la mandibule qui permet de porter un diagnostic correct.

On trouve une hypertrophie des angles et des branches montantes par un épaississement corticopériosté, l'atteinte est symétrique. Cette image associée à la clinique permet de porter le diagnostic d'hyperostose corticale infantile.

On pratique des clichés de tout le squelette qui sont normaux. Il s'agit d'une atteinte isolée du maxillaire inférieur. L'évolution est bonne, on assiste à une disparition de la tuméfaction en quinze jours, par contre l'accélération de la vitesse de sédimentation et la polynucléose subsistent.

L'enfant sort alors avec un traitement corticoïde de trois semaines sous couverture antibiotique.

Revu à des intervalles réguliers pendant un an l'enfant ne montre plus aucune séquelle sur le plan tuméfaction.

Un cliché de la mandibule pratiqué 45 jours après le premier est identique, par contre un nouveau cliché 9 mois plus tard est strictement normal.

Voici donc en résumé un cas d'atteinte unifocale de la mandibule débutant à six semaines, ayant évolué sous la forme de deux poussées successives marquées par un gonflement bilatéral des joues, sans fièvre patente, avec une biologie montrant des signes inflammatoires, et ne laissant aucune séquelle tant clinique que radiologique.

oOo

- OBSERVATION N° 2 - A.....

C'est fort différemment du cas n° 1 que s'est présenté notre deuxième cas. Il s'agit d'un garçon né au terme 7 mois 1/2 avec un poids de naissance de 2400 g.

La grossesse a été marquée par une menace de fausse couche au cinquième mois, pour béance du col. Depuis le cinquième mois la mère était alitée et prenait de la progestérone (progestérone retard 2 A / 7 jours) ainsi que des antispasmodiques, et une association de vitamines B1, B6, B12.

A la naissance le coefficient d'Apgar est à 10, l'enfant est mis en couveuse cinq jours, et sort de la clinique au dixième jour, il récupère son poids de naissance au treizième jour.

Une diarrhée à staphylocoques dorés pathogènes survenant à la quatrième semaine, justifie un traitement associant Fucidine et soupe de carottes. Tout rentre alors dans l'ordre.

Au cinquantième jour un examen systématique trouve un micro souffle systolique de pointe (l'évolution montrera qu'il s'agissait d'un banal souffle fonctionnel lié à un certain degré d'anémie).

Le pédiatre, Mlle le Docteur Merklen demande un cliché de poumon que l'enfant passera dix jours plus tard.

A l'âge de deux mois, ce cliché montre un coeur et un parenchyme pulmonaire normaux; on peut voir une diaphyse humérale droite et une clavicule droite normales, fait qui aura une importance à posteriori, par contre un début d'épaississement sur l'arc antérieur de la 8e cote gauche peut être noté.

Deux jours plus tard la mère remarque que la mobilité du membre supérieur droit semble diminuer.

Cinq jours plus tard le matin, la mère trouve son enfant porteur d'un gonflement important diffus, respectant le moignon de l'épaule, descendant jusqu'au poignet du bras droit, l'impotence devient très nette, la mobilité spontanée du membre supérieur droit est nulle, le pédiatre consulté demande naturellement des clichés qui pratiqués le lendemain montrent :

- une atteinte cortico-périostée avec épaississement de la clavicule droite, et des trois os longs du membre supérieur droit, ces images sont interprétées comme des images de fracture, bien que l'on ne voit aucun trait.

Trois jours plus tard, l'enfant est hospitalisé pour enquête étiologique voire enquête sociale.

On trouve à l'entrée un enfant pâle, geignard qui crie à la manipulation et semble souffrir.

En plus du gonflement douloureux du membre supérieur droit remarqué par la mère, on trouve un gonflement aux deux membres inférieurs, mais prédominant à droite, un gonflement des deux joues, gonflement dur et sensible.

Le reste de l'examen montre unefoie à la limite supérieure de la normale, le pôle inférieur de la rate est également palpable.

Les examens montrent :

a) - une anémie hypochrome hyposidérémique, : GR 3.200.000 - HB : 7,6 - 27 % Hte - 10 % réticulo - CCHM 27 - Fer : 20 gamma

b) - Polynucléose à 20.500 GB

c) - Accélération de la vitesse de sédimentation : 1ère h : 70, 2e h : 112

d) - l'équilibre phosphocalcique est normal,

e) - élévation modérée des phosphatases alcalines : 45 U (Nle : 15-30)

f) - Sont également pratiqués :

Taux de Vit A,

Taux de carotène

Taux d'acide ascorbique - leucocytaire.

Les trois taux sont normaux.

g) - quant aux plaquettes elles sont retrouvées à 48 heures d'intervalle d'abord à 520.000 puis à 1,2 m.

Les clichés pratiqués cinq jours après les précédents montrent des appositions périostées diffuses du membre supérieur droit, très importante au niveau du radius, les deux fémurs sont atteints également, les deux tibias avec une prédominance à droite; On retrouve une atteinte similaire de la clavicule droite et des huitième et neuvième côtes gauches. On ne note pas d'épanchement pleural.

Le cliché mandibulaire montre des anomalies similaires au cas n° 1 hypertrophie cortico-périostée intéressant surtout les angles et les deux branches montantes.

On remarquera que les métaphyses sont indemnes.

Un syndrome de Silverman est évoqué (hyperostose corticale traumatique) mais on ne note pas de trait de fracture, le milieu familial semble correct. Enfin dans le syndrome de Silverman, l'hyperostose survient à partir d'une lésion principale métaphysaire.

Le diagnostic correct est porté après confrontation de la clinique de la biologie et surtout dè l'aspect radiologique évocateur d'une hyperostose corticale infantile.

On décide d'instaurer une corticothérapie, mais celle-ci est arrêtée 24 heures plus tard du fait d'un cas de varicelle dans la salle. Durant les dix jours suivants et sans traitement on assiste à une lente amélioration, la mobilité du membre supérieur droit redevient normale, l'enfant redevient plus souriant, finit ses biberons, par contre les tuméfactions tant aux membres qu'aux joues demeurent inchangées. Des clichés pratiqués quinze jours après les premiers à l'hôpital montrent un aspect identique au membre supérieur droit. L'enfant sort alors sans traitement.

Il revient 1 mois plus tard; au décours de la varicelle qu'il vient de contracter, survient une nouvelle poussée marquée par une recrudescence de la tuméfaction des joues, avec cris, douleur à la palpation.

On retrouve à cet examen une bonne mobilité du membre supérieur droit; les tuméfactions des deux membres inférieurs sont moins importantes encore nettes à la cuisse du côté droit. Les clichés montrent une amélioration de l'image du membre supérieur droit, l'image mandibulaire et l'image des membres inférieurs sont identiques.

Le bilan pratiqué lors de cette deuxième hospitalisation montre :

Une nette amélioration de l' anémie : GR : 5,9 M, Hb : 11 %, CCHM 31, Hte 35% - 22,000 GB : 400 000 plaquettes.

A l'électrophorèse : alpha 1 4 - alpha 2 18 - beta 13 - gamma 16 - alb. 49.

La vitesse de sédimentation est encore accélérée à 70 - 120 - 145 Ce petit bilan pratiqué en 48 heures, l'enfant est rendu à sa famille avec un traitement de 1 mg/kg de prednisone à suivre pendant trois semaines.

L'évolution est alors satisfaisante, radiologiquement deux mois plus tard le membre supérieur droit est quasi normal. La fumefaction des joues ne subsiste plus que discrète du côté droit, la vitesse de sédimentation est redevenue normale.

Deux mois plus tard, cette amélioration se confirme, le membre supérieur droit étant normal à l'examen, le cliché datant de deux mois quasi normal, on ne redemande pas de clichés.

On retrouve simplement un gonflement résiduel du tibia gauche, on note à ce dernier examen un développement psychomoteur satisfaisant par contre une légère hypotrophie est notée avec à l'âge de 9 mois : 7 kg et 67 cm ce qui place cet enfant à moins deux déviations standard. On peut penser que ces séquelles vont d'ailleurs disparaître totalement.

COMMENTAIRES

A - SUR LA DATE DE DEBUT DE LA MALADIE

Notre cas n° 1 débute à l'âge de six semaines, dans l'autre cas le début date de la huitième semaine avec une symptomatologie qui devient patente à la neuvième semaine.

Les dates de début retrouvées dans la littérature sont en parfait accord avec nos deux cas.

Caffey donne un intervalle de début allant de "quelques semaines à cinq mois", il mentionne la possibilité rare de début in utero, et donne un maximum de fréquence à la neuvième semaine.

La possibilité de début in utero est signalée par de nombreux auteurs: Bennett, Barba, rapportent chacun un cas, sans iconographie malheureusement.

Ce qui permet à certains (Jambon) de se demander s'il n'y a pas eu confusion avec le syndrome décrit par Caffey sous le nom de "courbure et épaississement pré natal des os longs, avec fossettes multiples des bras et des jambes dus à des pressions mécaniques en rapport avec la position foetale".

Castanier, dans son cas unique, à début néo natal conclut à l'association des deux syndromes.....

De Toni dans son cas à début néo natal conclut logiquement à un début durant la grossesse.

Mais surtout les articles de Clemett et Van Busbirk sont formels dans ces deux cas sont publiés des clichés foetaux concluants; dans un cas

on voit nettement une atteinte tibiale au cinquième mois et demi de grossesse, puis sur ce même cas, une extension aux deux tibias et aux deux avant-bras sur un cliché pratiqué 7 jours avant terme.

Il n'est pas inutile de préciser que ces deux auteurs ont trouvé ces atteintes lors d'enquête sur la génétique de l'hyperostose corticale infantile en pratiquant des radiographies foetales lorsque les mères avaient mis au monde des enfants présentant la maladie lors de grossesses antérieures.

D'autre part des cas avec début post natal ont été retrouvés avec des clichés antérieurs normaux. (ainsi notre cas n° 2 pour lequel on peut voir que l'atteinte humérale est bien acquise), les débuts post nataux ne sont donc pas des débuts néo nataux asymptomatiques.

Denys en 1962 ayant colligé 78 cas donne pour chiffres extrêmes, de 0 à 22 mois.

On peut en fait élargir cet intervalle le faisant débuter dès l'âge foetal de cinq mois et demi (cas de Clemett) jusqu'à l'âge de 30 mois (7e cas rapporté par Smith, Foller et Silverman), voire cinq ans si l'on retient le cas de Altman.

Il est possible que les chiffres extrêmes aillent s'élargissant mais l'âge moyen fournit par l'ensemble des auteurs est bien de deux mois.

B - SUR LES SIGNES FONCTIONNELS DE LA MALADIE

Notre cas n° 1 montre une symptomatologie fonctionnelle fruste, dans ce cas de début unifocal, l'enfant ne souffre pas, sauf à la palpation des joues, par contre notre cas n° 2, montre un enfant qui ne sourit plus, crie à la mobilisation, passe des nuits agitées, ne finit pas ses biberons, et présente donc bien cette symptomatologie de douleur et d'irritabilité mentionnée par Caffey, puis par Smyth.

D'après nos deux cas, il semble logique de rattacher l'irritabilité à la douleur, la distinction faite chez des nourrissons, semble assez artificielle.

Si nitre cas n° 2 est irritable c'est bien sûr parce qu'il souffre. La revue de littérature confirme cette impression, on ne retrouve pas de cas où l'auteur ait pu affirmer : il n'y a pas de douleur mais l'enfant est irritable.

Denys dans ces 78 cas fait état de douleur dans 52 cas, il précise que 17 enfants ne sont pas irritables ce qui donnerait 61 patients irritables et 52 patients avec des douleurs. Malheureusement il ne s'étend pas sur les 9 cas hypothétiques qui devraient être irritables sans douleur.

Les 7 cas rapportées par Smyth, souffrent au niveau des tuméfactions et si le titre choisi est "réaction périostée, fièvre et irritabilité chez les jeunes enfants : un nouveau syndrome", le terme douleur aurait pu aussi bien remplacer le terme irritabilité.

Quant à la douleur, elle est à peu près constante au niveau des tuméfactions, modérée dans notre cas n° 1 ou elle ne se retrouve qu'à la palpation, spontanée dans notre cas n° 2, et majorée à la moindre palpation à la moindre tentative de mobilisation, la tuméfaction des os longs, semble à ce sujet être plus douloureuse, que la tuméfaction péri-mandibulaire, ainsi il est normal qu'une atteinte unifocale mandibulaire n'ait que peu de signes fonctionnels.

Quant à l'anorexie, mentionnée par certains, dont Caffey lui même, elle est très inconstante, on ne mentionne jamais dans la littérature de nette cassure de la courbe pondérale due à cette anorexie, devant ce signe inconstant mentionné par certains et que présentait effectivement le jeune A... cas n° 2, il nous semble logique, de l'inclure dans le cortège de l'irritabilité.

C - SUR LES SIGNES PHYSIQUES DE LA MALADIE

Le gonflement est d'après Caffey une manifestation commune à tous les cas.

Notre cas n° 1 présente ainsi une tuméfaction bilatérale des deux joues à prédominance gauche, disparaissant progressivement en 7 jours

rechutant 8 jours après, avec cette fois-ci une prédominance droite, rechute également régressive progressivement en 15 jours.

Quant à notre cas n° 2, la tuméfaction des deux joues est à peu près identique, mais surtout ce brutal gonflement de tout le membre supérieur droit, s'arrêtant au poignet, et ce gonflement plus discret des deux membres inférieurs, a naturellement affolé la mère qui a consulté son pédiatre. Ce gonflement régresse d'ailleurs progressivement, ainsi qu'on peut le voir sur la silhouette des parties molles des clichés pratiqués à quinze jours d'intervalle, soit respectivement dix puis vingt cinq jours après l'apparition des premiers symptômes (diminution de la mobilité spontanée du membre supérieur droit) néanmoins, il persiste toujours un gonflement résiduel de deux jambes et du membre supérieur droit ainsi que des deux joues à la sortie de l'hôpital, un mois après le début des premiers symptômes. Un mois plus tard, une nouvelle poussée évolutive est marquée par un nouveau gonflement des deux joues, quant au gonflement résiduel du membre supérieur droit et des deux membres inférieurs, il est encore présent à cette occasion, par contre la mobilité des membres est normale.

De même deux mois et demi plus tard, un nouvel examen retrouve cette tuméraction au bras droit, à la joue droite et au tibia gauche. Trois mois plus tard, le faciès est redevenu normal, par contre il semble exister encore un gonflement péri-tibial gauche que la mère dit même variable d'un jour à l'autre.

Le gonflement, phénomène constant dans la maladie et que nous retrouvons dans nos deux cas, a des caractères bien précis, que nous retrouvons également dans ces deux observations.

Il s'agit d'une tuméfaction dure, douloureuse, spontanément ou du moins à la palpation, ne prenant pas le godet, la peau sus jacente est de couleur et de température normale. Cette tuméfaction n'évolue jamais vers la suppuration, elle disparaît progressivement, avec parfois des récurrences sur place ou à d'autres endroits, enfin elle ne s'accompagne pas d'adénopathie satellite, et si l'on retrouve dans notre cas n° 1 un petit ganglion

sous maxillaire, on peut penser qu'il s'agit d'une coïncidence, quand on connaît la fréquence de ces petits ganglions chez les nourrissons.

Les localisations de ces tuméfactions sont liées aux localisations osseuses. Nos deux observations permettent de vérifier cette règle. Toute tuméfaction est satellite d'une atteinte osseuse sous jacente par contre la réciproque est fausse, cette donnée de la littérature se trouve confirmée par notre cas n° 2 qui présente une atteinte de la clavicule droite, avec un tissu sous cutané et une peau normale en cet endroit.

Quant à l'évolution de cette tuméfaction, elle est tout à fait capricieuse et imprévisible, évoluant par poussée brutales, et régressions plus progressives touchant toutes les régions qui peuvent être atteintes sur le plan osseux. Néanmoins les auteurs s'accordent à considérer comme exceptionnelles des tuméfactions après un an d'évolution (Caffey, Denys, De Toni, Jambon...) Ainsi notre cas n° 2 qui présente ces très discrètes tuméfactions neuf mois après le début des symptômes, tuméfactions résiduelles, qui diminuent maintenant à chaque examen.

Un autre signe fonctionnel mais beaucoup plus inconstant est constitué par les pseudo paralysies des membres.

Nous avons vu que notre cas n° 2 présentait à l'âge de huit semaines une motilité spontanée du membre supérieur droit, diminuée, cette impotence d'abord relative devenait totale lorsque huit jours plus tard survenait la tuméfaction.

Dans la littérature on retrouve une série de cas où les auteurs trouvèrent cette motilité diminuée. Généralement cette "pseudo-paralysie est nette aux membres supérieurs (Wolley, Caffey-Silverman, Caffey..) et dans le premier cas français publié, l'enfant présentait du fait de la tuméfaction des membres inférieurs, une impotence fonctionnelle marquée.

Dans tous les cas publiés de pseudo paralysie, on retrouve une atteinte osseuse, ainsi notre cas n° 2 présente une atteinte de la clavicule droite et de l'humérus droit, les cas précités présentent une atteinte scapulaire, le cas de Jambon présente une atteinte fémorale bilatérale.

On ne retrouve aucun cas mentionnant une pseudo-paralysie sans atteinte radiologique du membre concerné, si bien que l'on peut considérer qu'il s'agit là tout simplement d'une attitude antalgique, le fait que dans notre cas n° 2, tuméfaction et motilité aillent s'améliorant nettement et parallèlement sur 10 jours ne peut que confirmer cette idée d'ailleurs partagée par Allison et par Rosenblum.

Lors d'un cas rapporté par Caffey une atteinte scapulaire néo natale avait fait porter un diagnostic erroné de paralysie obstétricale, il a suffit de pratiquer un cliché pour rédresser le diagnostic. La durée de ces pseudo-paralysies est variable, néanmoins il semble qu'elles soient favorablement influencées par le traitement corticoïde, elles ne dureraient alors guère plus d'une semaine (Clemett).

D - SUR LES SIGNES GENERAUX DE LA MALADIE

Ce n'est guère armé que nous pouvons aborder ce chapitre qui se limite en pratique à la fièvre. En effet Caffey affirme qu'il y a trois manifestations communes à tous les cas "fièvre, gonflement des tissus mous, épaississement cortical, cela semblerait pouvoir mettre en doute le bien fondé de nos diagnostics, car l'exeman des pancartes de nos deux cas montre qu'ils ont été tous les deux apyrétiques durant leur hospitalisation, de même chez eux, leurs parents n'ont pas remarqué d'état fébrile objectif mesuré.

Heureusement on retrouve dans la littérature de nombreux cas parfaitement apyrétique, Caffey lui même en mentionne deux.

Denys retrouve la fièvre dans seulement 45 de ses 78 cas, fièvre alors "modérée de durée variable, qui précède l'éclosion des lésions osseuses ou les accompagne dans leur stade évolutif, fièvre et irritabilité vont souvent de pair (30 cas) mais chacun de ces symptômes peut exister en l'absence del'autre.

On retrouve une description très similaire chez d'autres auteurs. Il est en outre spécifié que la fièvre ne dépasse pas généralement 39° et que la vitesse du pouls est en rapport.

E - A PROPOS DES SIGNES ANNEXES

Nous rappellerons brièvement dans ce chapitre les données de la littérature sur certains symptomes inconstants et accessoires, que l'on n'a pas retrouvé sur nos deux cas.

1 - Certains ont signalé des réactions dermatologiques d'ailleurs rares et diverses, éruption papuleuse de diagnostic incertain, dans le troisième cas de Caffey en 45, eczéma séborrhéique intense dans le sixième cas de Smyth, Kane rapporte un cas avec érythème maculo-papuleux. Un cas rapporté par Boyes comportait des hémorragies, certaines de type pétéchiales, on avait éliminé un scorbut dans ce cas.

Rosenblum rapporte un cas avec impétigo.

Il faut dire que notre cas n° 2 présentait lors de son dernier examen une éruption type eczéma, mais la liaison avec la maladie de Caffey, dans ce cas, comme dans ceux de la littérature ne paraît pas évidente.

Caffey lui même ne mentionne pas de symptomatologie dermatologique, Jambon souligne leur caractère exceptionnel.

2 - La possibilité d'épanchements pleuraux de petite abondance est rapportée fréquemment (Caffey, Caffey et Silverman, Smyth, Potter et Silverman, Sherman, Rosenblum et Greenberg), cette atteinte est toujours satellite d'une atteinte costale, l'épanchement est d'après Caffey une "extension de l'atteinte costale". La ponction ramène un liquide sérofibrineux stérile avec quelques monocytes (Sherman Rosenblum et Greenberg). Néanmoins toute atteinte costale n'entraîne pas nécessairement d'épanchement ainsi que le montre notre cas n° 2, chez qui l'on n'a jamais décelé le moindre épanchement.

3 - L'hypertrophie ganglionnaire est exceptionnelle (Mossberger, Roske, Van Gogh).

4 - Enchiffrement en cas d'atteinte des os propres du nez (Jambon).

5 - plus intéressants sont les possibles signes occulaires, notre cas n° 1 n'avait aucune symptomatologie d'appel de ce côté, notre cas n° 2 de même, néanmoins il a bénéficié d'un examen ophtalmologique complet à titre systématique, qui était strictement normal.

D'après les publications de Galyen, Illiff et Minton, on peut retrouver :

1) - un gonflement péri orbitaire qui peut être satellite du gonflement des joues, dont il ne représente qu'une extension ou bien au contraire, une atteinte radiologique du rebord orbitaire, peut donner une tuméfaction péri-orbitaire, alors tout à fait indépendante du gonflement péri mandibulaire, et pouvant même survenir avant lui (6 des 8 cas rapportés par Minton).

En cas d'importante tuméfaction péri orbitaire on trouve alors généralement, une élévation de la tension intra oculaire jusqu'à 36 mm de Hg ((cas de Galyen), cette élévation de la tension intra occulaire qui n'a, spécifie Galyen, aucun rapport avec le glaucome, serait d'après lui dû à un obstacle au retour veineux et lymphatique dû fait de cette tuméfaction.

De même on peut observer de discrètes exophtalmies si bien que .. comme Minton, on peut proposer de pratiquer un cliché de mandibule, devant toute exophtalmie chez l'enfant de moins de six mois, dont l'étiologie demeure inconnue.

La fréquence de ces signes oculaires semble bien difficile à préciser. Minton sur 28 cas de maladie de Caffey retrouve 8 cas avec léger oedème péri orbitaire et un seul cas avec exophtalmie, Holman sur 38 cas de maladie de Caffey retrouve 22 cas avec "légère exophtalmie", il est dommage qu'il ne précise pas mieux ce qu'il entend par "légère exophtalmie".

F - SUR LA RADIOLOGIE

Avec le chapitre radiologique nous abordons la partie la plus importante de notre étude. Nos deux cas vont nous permettre de définir l'aspect radiologique dans la maladie de Caffey.

Notre cas n° 1 sur un cliché de mandibule pratiqué lors de la deuxième poussée soit 22 jours après le début de la tuméfaction montre une hypertrophie cortico-périostée nette aux deux angles, ainsi qu'aux deux branches montantes, le périoste épaissi de limite externe nette n'envahit pas les parties molles. Cet aspect associé à la clinique est suffisamment évocateur pour que le diagnostic soit porté. Un deuxième cliché pratiqué 20 jours plus tard montre une image non évolutive, identique (alors qu'à ce moment la tuméfaction a quasi disparu) neuf mois plus tard sur un cliché de contrôle, l'image mandibulaire est normalisée.

Notre cas n° 2 présente une iconographie plus riche.

A la huitième semaine lorsque la mère remarque une motilité diminuée du membre supérieur droit nous disposons d'un cliché de thorax, demandé après la découverte d'un micro souffle systolique de pointe (qui a posteriori sera rattaché à une anémie et disparaîtra avec elle) sur ce cliché on note déjà un début d'atteinte costale sur les arcs antérieurs gauches des 7e et 8e côtes, on ne note pas d'atteinte humérale droite.

A la neuvième semaine lorsque surviennent les multiples tuméfactions, le cliché du membre supérieur droit pratiqué en ville est impressionnant. Le périoste de la diaphyse humérale est hypertrophié, sur toute sa longueur, le bord externe est flou, tomentueux, de même radius et cubitus sont le siège d'une hyperostose périostée exubérante, on ne distingue plus guère les deux os de l'avant-bras sur ce cliché pris de profil.

Cinq jours plus tard à l'hôpital un nouveau cliché montre la même atteinte mais la limite externe du périoste hypertrophié se dessine mieux, permettant d'affirmer qu'il n'y a pas d'envahissement des parties molles, on retrouve une atteinte nette de la clavicule droite, les arcs antérieurs des huit et neuvième côtes gauches sont très hypertrophiés.

On trouve également une hypertrophie périostée sur toute la longueur de la diaphyse des deux fémurs, mais elle est plus discrète le bord externe bien net, est rectiligne. Il existe en plus une atteinte des deux tibias à prédominance gauche, le cliché de mandibule montre une hypertrophie du pé-

rioste à peu près identique à celle de notre cas n° 1 : atteinte des angles et des branches montantes.

A la douzième semaine, l'hypertrophie du membre supérieur droit est identique, le caractère lamellaire de l'hypertrophie périostée est peut-être plus net.

A la dix-septième semaine, le cliché du membre supérieur droit semble montrer un début d'amélioration, certes toutes les diaphyses sont engainées, mais l'épaississement cortico-périosté diminue sur les trois os longs, maintenant de limite externe linéaire, le calibre diaphysaire des trois os longs diminue, par contre les images mandibulaires et du membre inférieur restent identiques.

A la vingt sixième semaine cette amélioration se trouve confirmée; l'hypertrophie cortico périostée du membre supérieur droit est très diminuée, bien nette encore au cubitus qui est l'os le plus touché chez cet enfant, néanmoins le contraste avec les premiers clichés est saisissant.

Au membre inférieur gauche, le tibia est maintenant normal, l'atteinte fémorale minime, l'amélioration clinique se confirmant lors d'une consultation trois mois plus tard.

L'existence d'atteintes unifocales ou multiples avec tous les intermédiaires se retrouve dans la littérature, notre cas n° 1 avec une seule atteinte notre cas n° 2, avec dix atteintes s'incorporent naturellement dans les descriptions que fournit la littérature.

Sur les 78 cas de Denys, il est rapporté neuf atteintes unifocales, il s'agit alors de :

- mandibule : 4 fois
- tibia : 3 fois
- omoplate : 1 fois
- métatarsien gauche : 1 fois.

On retrouve 2 à 5 atteintes dans 42 cas sur 78

6 à 10 atteintes dans 16 cas sur 78

10 atteintes dans 3 cas

Plus de 10 atteintes dans 3 cas.

Caffey rapporte un cas avec 17 localisations, le cas rapporté par Jambon en comporte 32, mais on s'aperçoit qu'il compte séparément chaque côte, alors qu'aux Etats Unis on les compte globalement, le cas de Jambon représente alors tout de même 25 atteintes.

Les os touchés : les atteintes retrouvées dans nos 2 observations sont bien typiques :

En effet dans le travail de Denys :

- les 2 tibias sont les os les plus touchés :	65 cas sur 78
- la mandibule vient ensuite :	62 cas sur 78
- les clavicules atteintes :	52 cas sur 78
- fémur droit et gauche :	17 + 16
- côtes droite et gauche :	14 + 13
- radius droit et gauche :	16 + 15
- humérus droit et gauche :	13 + 13
- omoplates droite et gauche :	11 + 6
- péronés droit et gauche :	14 + 6
- métatarsiens droit et gauche	4 + 4
- os du nez :	2
- pariétaux :	2
- phalanges	2
- sacrum :	1
- métacarpiens :	1

En résumé, tous les os longs peuvent être atteints, les atteintes des métécarpiens et des phalanges sont exceptionnelles (2 cas de Médows et Weens). Les os plats atteints sont : mandibule, omoplates et clavicule, Les atteintes iliaques et sacrées sont exceptionnelles (cas de Jambon), de

même l'atteinte du crâne. Par contre dans la littérature, on ne retrouve pas d'atteintes des corps vertébraux :

Dans nos deux cas se trouve vérifié la règle formulée par Caffey d'atteinte uniquement diaphysaire, respectant les métaphyses. Les cas avec atteinte métaphysaire sont exceptionnels. Ainsi dans le cas de Jambon tout débute par une discrète atteinte métaphysaire, petite perte de substance transversale en coups de gomme de l'extrémité cubitale gauche; mais 2 jours plus tard cette lésion est effacée, toute la diaphyse est engainée par un processus qu'il qualifie "d'explosif" de même le cas n° 2 de Allison présente une atteinte métaphysaire et diaphysaire du fémur gauche coexistant.

Ces deux auteurs soulignent le caractère exceptionnel d'un tel phénomène.

Au tout début de la maladie, il n'existe qu'un épaississement sous périosté formant une bande plus dense contigue à l'os; qui souligne les contours diaphysaires. Nous ne disposons pas d'iconographie pour illustrer ce stade par contre notre cas n° 2 illustre parfaitement l'évolution explosive d'un périoste qui s'hypertrophie, par appositions successives donnant parfois un caractère lamellaire à cet épaississement, alors qu'ailleurs au contraire cet épaississement prend un aspect de "boursoufflure" périostée (Van Den Driesche) aspect qu'illustre les premiers clichés de notre cas n° 2.

Les phénomènes radiologiques régressent dans un délai compris entre 1 mois et 20 mois (Jambon, Bertrand L., Brunel D. Sidbury J.B. Smyth F.S., Potter A; Silverman W.) et ce, très progressivement, ainsi qu'on le voit dans notre cas n° 2. Il n'y a généralement aucune séquelle.

Il arrive néanmoins que lorsqu'à la phase aiguë on observe une courbure diaphysaire (Caffey, De Toni, Kitchin, Sherman M.S. Hellyer D.T. Sidbury J.B.) des os longs des membres inférieurs, ce qui est relativement rare, celle-ci persiste ultérieurement, ainsi qu'on peut le voir dans un des cas de Van Buskirk.

Une autre séquelle possible, en cas de processus hyperostosique très exubérant, intéressant les côtes, le cubitus et le radius, est la persistance de pont osseux entre ces os. On peut également observer le phénomène entre le tibia et le péroné (Scott). Caffey rapporte un cas avec subluxation de la tête radiale à titre séquellaire.

Il faut enfin noter la possibilité de résorption de l'hypertrophie périostée par la cavité médullaire, on peut alors observer à titre de séquelle un os de calibre normal, mais à cavité médullaire élargie; cette description faite par Caffey donnant un aspect d'os de maladie de Cooley ou de maladie de Hurler, semble aller à l'encontre de ce qu'on observe dans notre cas n°2 où il semble bien que l'hypertrophie périostée régresse de la périphérie vers le centre (Van Buskirk tient les 2 possibilités comme également possible).

La restitution ad integrum est donc la règle, même sur les os très déformés (Denys).

G - SUR LES MANIFESTATIONS BIOLOGIQUES

Aspécifiques, mais présents à peu près constamment les signes biologiques sont donc d'un certain intérêt.

Nos deux cas ont bénéficié d'une exploration complète.

Notre cas n° 1 lors d'un prélèvement pratiqué 5 jours après le début de la tuméfaction montre :

a) - une anémie avec : 3.300.000 GR - 10 g/100 Hb, 32 % Hte

b) - une polynucléose avec : 18.300 GB, 51 % N - 36 % L - 12 % M.

c) - La réaction de fixation du complément oreillon est négative, l'amylasémie normale.

Huit jours plus tard on retrouve :

a) - anémie : 3.600.000 GR - 9,4 % /100 hg - 32 % Hte, CCHM 30

b) - Polynucléose avec : 15.300 GB - N : 53 %, L = 33 %, M : 13 %

c) - Nette accélération de la vitesse de sédimentation : 1 h 60, 2 h 77, 24 h 157

d) - Transaminases CGOT et SGPT normales

e) - normalité des phosphatases alcalines,

f) - amylasémie normale

g) - bilan phosphocalcique normal,

h) - réaction d'inclusion cytomégalique négative,

i) - hyperhaptoglobinémie

Devant la rapide amélioration clinique sans rechute ultérieure, il ne sera plus pratiqué de bilan.

Notre cas n° 2 montre au premier prélèvement effectué 10 jours après le début des tuméfactions les anomalies suivantes :

a) - anémie avec : 3200000 GR - Hb 7,6 - Hte 27 % - CCHM 27 - Fer 20 gamma,

b) - Polynucléose : 20500 GB

c) - accélération de la vitesse de sédimentation : 1h : 70, 2 h : 112 24 h : 44

d) - élévation des phosphatases alcalines : 45 (normale 30)

e) - bilan phosphocalcique sanguin et urinaire normal,

f) - vit A : normale

g) - acide ascorbique leucocytaire normal

h) - une numération des plaquettes montre d'abord 500 000 puis 1,2 Mà 48 heures d'intervalle

i) électrophorèse des protéines hyper alpha 2 globulinémie

En résumé ces deux explorations montrent :

Dans un cas l'existence d'une anémie hypochrome, dans l'autre normochrome.

L'existence d'un syndrome inflammatoire avec accélération de la vitesse de sédimentation, élévation du taux d'haptoglobine montrant donc ainsi l'élévation des glycoprotéines.

Une élévation modérée des phosphatases alcalines,

- une polynucléose modérée

Dans la littérature on retrouve citées ces anomalies.

L'anémie est mentionnée par tous les auteurs, anémie modérée, normochrome ou avec une CCHM à peine diminuée, il est difficile de s'en faire une idée précise quand on connaît la fréquence des anémies hypochromes hyposidérémiques des nourrissons, du fait d'un simple régime carencé, quand on sait que la prématurité aggrave cet état, on peut se demander si l'anémie hypochrome hyposidérémique de notre cas n° 2 n'est pas due à une double étiologie. En effet rappelons qu'il est né au terme de 7 mois 1/2, alors qu'il est connu que la réserve hépatique en fer se constitue lors du dernier mois de grossesse.

Dans la statistique de Denys on retrouve anémie patente dans 26 cas sur 78.

On ne retrouve pas dans la littérature d'explication fournie pour cette anémie, en particulier rapporter avec certitude celle-ci à un mécanisme inflammatoire, semble osé. En effet, on ne retrouve pas d'étude avec capacité totale de saturation de sidérophiline effectuée (capacité élevée en cas de carence en fer, capacité normale en cas de mécanisme inflammatoire). De même il n'a pas été retrouvé dans la littérature d'etude avec coloration de Perls, (pas de fer dans les érythroblastes en cas d'anémie hypochrome hyposidérémique inflammatoire.)

L'accélération de la vitesse de sédimentation semble bien être un signe constant, Denys ne la trouve normale que dans 5 cas sur 78.

L'augmentation de l'haptoglobine, l'hyper alpha 2 viennent confirmer le syndrome inflammatoire.

L'élévation modérée des phosphatases alcalines n'est présente que dans 11 cas sur 78.

La leucocytose est modérément élevée, les chiffres que nous retrouvons dans nos deux cas recoupent les chiffres publiés ordinairement.

Denys ne trouve une leucocytose normale que dans 8 cas sur 78.

Notre cas n° 2 a montré un taux de plaquettes passant de 520.000 à 1,2 M ce à 48 heures d'intervalle, comptage effectué par deux laboratoires différents....

Le cas de Clemett, montrait 1.700.000 plaquettes, il n'est pas fait état de prélèvement ultérieur, une hyperplaquettose aussi considérable (du moins si on tient le chiffre comme valable) serait donc exceptionnelle, car on ne retrouve pas d'autres cas avec une telle hyperplaquettose.

De même la polynucléose est toujours modérée, on retrouve un cas unique, publié par Sherman avec 174 000 GB ceci est tout à fait exceptionnel.

La liste des anomalies biologiques est donc limitée, par contre la liste des examens retrouvés normaux est très longue et dépend évidemment des habitudes des auteurs.

L'équilibre phosphocalcique est normal dans la littérature comme dans nos deux cas.

Amylasémie, transaminases sont toujours normales.

Notre cas n° 2 a subi un électroencéphalogramme qui était strictement normal.

D'un certain intérêt sont également les dosages de vitamines A et de vitamines C, ce afin d'éliminer une hypervitaminose A, et un scorbut ou du moins une possible association, ces deux dosages pratiqués sur notre cas n° 2 sont normaux.

Lorsque lors des premiers cas les hémocultures, les cultures de tissus osseux, de liquide céphalorachidien, de liquide pleural étaient fréquentes,

la négativité était toujours constante aucune bactérie, aucun virus ne fut jamais retrouvé. Actuellement ce fait est tellement prouvé que les cas diagnostiqués de nos jours n'en "bénéficient" plus. De même les cas où des myélogrammes ont été pratiqués, ont toujours donné des résultats normaux.

H - SUR L'ANATOMO-PATHOLOGIE

Nos deux cas n'ont pas subi de biopsie périostée et ce, intentionnellement, en effet si au début des publications, il était licite d'en pratiquer les données histologiques sont maintenant bien décrites, bien connues, et constantes. On peut dire que la biopsie n'est pas indispensable à un diagnostic porté surtout sur une confrontation clinico-radiologique. Néanmoins nous résumerons ici les données publiées dans la littérature (Eversale, Sherman & Hellyer).

Au début le périoste est le siège d'une réaction inflammatoire, l'oedème dissocie la limitante externe fibreuse, on retrouve de nombreux leucocytes.

A travers la limitante externe fibreuse, il pousse ensuite des prolongements fibreux, et des formations osseuses trabéculées jusque dans les muscles et les fascias contigus.

Caffey note que c'est au moment où le périoste est inflammatoire et envahit les structures de voisinage que l'aspect ressemble à un ostéosarcome. On peut penser que c'est à cette phase qu'a été pratiqué le premier cliché de notre cas n° 2, le bord externe du périoste hypertrophié des trois os longs du membre supérieur droit est alors en effet bien flou.

Sherman à ce stade a trouvé les artères de voisinage épaissies au niveau de l'intima, il explique la genèse de l'hypertrophie par une ischémie du périoste, malheureusement cet aspect n'a pas été retrouvé à d'autres auteurs.

Ultérieurement le périoste retrouve son unicité avec une lame de tissu fibreux, sous l'os néoformé à partir des travées ostéoïdes déjà mentionnées qui se calcifient.

Cet os néoformé est immature et exubérant.

De même le périoste reste actif avec une grande richesse cellulaire.

Parfois les muscles sus jacents sont le siège d'une véritable dégénérescence fibreuse (Rosenblum - Sherman & Hellyer, Smyth Potter, Silverman).

I - SUR LE TRAITEMENT

Nos deux cas ont été traités par corticothérapie.

Le cas n° 1 bénéficie d'une corticothérapie, donnée à la sortie de l'hôpital, ce à titre prophylactique afin d'éviter une nouvelle poussée.

Rappelons que lors de l'hospitalisation, la tuméfaction des joues a régressé sans traitement. L'enfant prend, à la sortie de l'hôpital de la Betaméthasone pendant trois semaines. La deuxième poussée restera sans rechute.

Dans le cas n° 2, une fois le diagnostic porté : 1 mg/kg de prednisone ont été prescrit, mais cette prescription est arrêtée 24 heures plus tard du fait de la survenue de cas de varicelle dans lasalle . Néanmoins et sans traitement, on assiste à une amélioration clinique durant la première hospitalisation.

A la seconde hospitalisation, marquée par une reprise de latuméfaction des joues survenant un moisplus tard, on prescrit un traitement à la prednisone qui sera suivi pendant trois semaines. On assiste à une lente régression des tuméfactions nette au bout de deux mois.

Les commentaires qu'eppellent ces deux cas recoupent assez exactement ceux qui sont faits dans la littérature sur le chapitre traitement.

Tout d'abord, il est prouvé que toute antibiothérapie n'a aucune influence sur l'évolution de la maladie. Notre cas n° 1 qui a reçu ampicilline, céfalotine, gentamicine, n'en bénéficie pas plus que le malade de Jambon qui

a reçu successivement érythromicine, chloramphénicol, terramycine, pénicilline G..., antibiothérapie que l'auteur reconnaît honnêtement avoir donnée lors de la période de recherche diagnostique, antibiothérapie qu'a reçue notre cas n° 1 avant d'avoir formellement éliminé une parotidite infectieuse.

Le traitement corticoïde est discuté : comme le font remarquer les auteurs, vue l'allure imprévisible de l'affection, il est difficile d'affirmer que le bénéfice qu'on peut en retirer est évident, on voit également sur nos deux observations la difficulté de retirer une certitude.

La majorité des auteurs s'accorde à reconnaître un effet bénéfique sur le gonflement des tissus mous, un effet préventif sur l'apparition de nouvelles poussées, un raccourcissement de l'évolution des maladies (Barba, Bush, Pounders, Jambon, Van Den Driessche).

Le cas de Jambon montre une nette amélioration sous corticothérapie si bien qu'il défend celle-ci avec conviction.

Caffey traite systématiquement tous les cas diagnostiqués pendant un minimum de 14 jours.

D'autres (Allison, Van Buskirk) arguant que de toute façon on assiste à une régression spontanée proposent soit l'abstention thérapeutique pure et simple, soit une association aspirine phénobarbital.

Pour notre part nous avons eu l'impression d'un effet favorable de la corticothérapie sur les signes fonctionnels.

Nous ne disposons pas d'études statistiques comparatives pratiquées sur un échantillon traité et non traité, il semble donc que la question ne puisse être tranchée définitivement.

On pourra choisir et être systématiquement pour la corticothérapie comme Caffey, ne donner que de l'aspirine et du gardenal comme Van Buskirk ou réserver les corticoïdes aux enfants "sérieusement atteints comme le propose Sidbury."

J - EVOLUTION

Notre cas n° 1 présente une première poussée régressant progressivement après sept jours d'évolution, une deuxième poussée six jours plus tard régresse lentement en quinze jours, il n'y a aucune séquelle, l'enfant ayant été suivi régulièrement par la suite, cela nous permet d'affirmer qu'il n'y a eu aucune nouvelle poussée, aucune séquelle.

Notre cas n° 2 est marqué par un début progressif , pseudo paralysie du membre supérieur droit, puis gonflement diffus aux deux joues, au membre supérieur droit, aux deux membres inférieurs, qui diminuent sans disparaître en quinze jours. Une nouvelle poussée survient un mois plus tard, avec recrudescence de la tuméfaction des joues. Les membres sont comme un mois auparavant, c'est-à-dire marqués par de discrètes tuméfactions résiduelles. Revu neuf mois plus tard, les joues sont normales, ainsi que le membre supérieur droit, on discute la présence d'une tuméfaction du tibia gauche en fait bien discrète.

Les auteurs soulignent le caractère imprévisible de l'évolution. La durée d'évolution n'étant pas proportionnelle au nombre d'atteintes, il est impossible de fixer à l'avance une durée de la maladie.

Les récurrences sont de règle, survenant au même endroit, ou touchant d'autres os. Phase aiguë initiale, et récurrence s'accompagnant de signes inflammatoires biologiques patents.

La durée globale d'évolution de la maladie va de un mois à un an. Des rechutes sont possibles pendant toute la première année, au bout d'un an généralement il y a restitution ad integrum clinique et radiologique.

Parfois les tuméfactions n'ont pas encore totalement disparu après un an (cas de Jambon et un cas de Caffey) néanmoins la maladie n'a plus de potentiel évolutif, tout rentre dans l'ordre dans un délai un peu plus long.

C'est exceptionnellement que l'on note des séquelles radiologiques déjà détaillées au chapitre radiologie bien entendu la biologie est dans ces cas néanmoins normalisée.

Enfin si certains auteurs pensent que la corticothérapie initiale de 21 jours raccourcit l'évolution, il n'existe pas d'étude comparatives, on ne peut rien affirmer de définitif sur ce plan.

K - SUR L'ETIOLOGIE, l'ETIOPATHOGENIE

La maladie touche également les deux sexes, donnée que l'on retrouve dans la littérature.

La maladie a été rapportée dans toutes les ethnies, la répartition géographique est universelle, Europe, Amérique du Nord, Canada, mais également noirs américains (Jenkins)(Meddows).

En Inde (Bose et Janswall) en Afrique du Nord (Castanier) en Chine au Japon, des cas ont été observés également.

Il ne s'agit pas d'une maladie bactérienne, on n'a jamais retrouvé de virus.

Caffey propose une liste de facteurs possibles impressionnante, usage par la mère durant la grossesse de cosmétiques, inhalation d'insecticides, excès de tabac, de café, usage de tout produit médicamenteux, possibilité d'un rôle des vaccinations.

Certains pensent à une maladie du collagène (Saunterel). Mais on n'a pas assez de recul pour savoir si les enfants ayant présenté une maladie de Caffey présentent plus que d'autres, ultérieurement des maladies du collagène, d'autres invoquent un mécanisme allergique, ceci ne semble pas convaincre Jambon qui remarque qu'actuellement tout mécanisme étiopathogénique inexpliqué est quasi systématiquement rapporté à un mécanisme allergique ou immunologique.

Ceci permettait au JAMA de titrer un article en 61 "Caffey's enigma" Le mécanisme intime de la maladie est donc encore inconnu, par contre il semblerait ainsi que nous allons le voir qu'un facteur héréditaire soit assez probable.

Sur les deux cas qui nous préoccupent nous ne notons aucun antécédent pouvant permettre d'évoquer une maladie de Caffey dans les familles. Néanmoins des cas privilégiés ont permis des observations sur la génétique de l'hyperostose corticale infantile.

A - Kitchin rapporte un cas d'atteinte unique néonatale d'un tibia On retrouvait à l'interrogatoire chez la mère la notion d'une atteinte identique régressive sur un an.

B - Van Zeben rapporte deux cas d'hyperostose dans une même fratrie, avec une atteinte chez un cousin germain.

C - Denys et Boyes rapportent une atteinte chez un frère et une soeur avec présomption d'une atteinte chez la grand mère maternelle.

D - Barba relève deux cas chez deux frères dont l'un à début in utéro.

E - En 1953 Veller publie une observation privilégiée, en effet un enfant de neuf semaines débute une hyperostose corticale infantile nette du tibia gauche. Le grand père maternel se souvient avoir eu une atteinte identique. On retrouve le dossier médical du grand père : des clichés de 1929 montrent une hyperostose typique du tibia gauche, des deux avant-bras et de la mandibule, on retrouve en outre la notion de tuméfactions dans l'observation.

F - Sidbury dans ses dix cas publiés, en a deux dans une même fratrie.

G - En 1961, Van Buskirk publie une observation convaincante car illustrée totalement pour les 11 cas survenant sur deux générations dans une même famille, c'est également dans cet article que l'on trouve publiées des radiographies foetales convaincantes.

H - En 1961, Gerrard retrouve deux cas dans une même fratrie et quatre cas chez les cousins germains, le diagnostic étant en outre probable chez six membres de la génération précédente.

I - Clemett rapporte trois cas dans une même fratrie.

Ce dernier évoque la possibilité de transmission par un gène autosomique récessif, ou bien par un autosomique dominant de pénétrance réduite sans être formel sur ces deux points. A l'occasion des enquêtes menées dans ces familles par les auteurs on s'est aperçu que des cas avec atteinte radiologique étaient complètement asymptomatiques.

Ainsi un cas de Cayler, deux cas chez Van Buskirk, un cas chez Clemett. On ne peut indiquer la fréquence de ces formes asymptomatiques puisque leur quasi totalité n'est pas diagnostiquée.

Néanmoins on peut reprendre le souhait exprimé par Clemett et Van Buskirk : dans toute fratrie ayant un cas d'hyperostose corticale infantile on devrait pratiquer systématiquement un cliché de mandibule pour les naissances suivantes :

En conclusion, sans se prononcer sur le mécanisme étiopathogénique proprement dit, on peut cependant dire avec Van Buskirk que la transmission génétique est la plus plausible, sinon certaine comme il l'affirme plus loin à la lumière de sa publication de onze cas dans la même famille.

L - SUR LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Comme toute maladie rare, la maladie de Caffey au début donne lieu quasi constamment dans la littérature à une erreur de diagnostic (qui est relevée à la vue des clichés).

Ainsi notre cas n° 1 passe d'abord pour une parotidite. On retrouve dans la littérature des diagnostics erronnés sur une atteinte mandibulaire avec oreillons, tumeurs parotidiennes, ostéomyélite du maxillaire inférieur, myosite, exostose sur l'insertion des masseters. Mais en fait pour qui connaît l'aspect radiologique de l'hypertrophie corticopériostée, le diagnostic est facile comme le souligne Allison.

De même devant des atteintes multiples, on peut être amené à discuter un certain nombre de maladies osseuses qu'il est plus ou moins facile d'éliminer dans ce cas.

L'hypervitaminose A : elle est exceptionnelle en France, plus fréquente aux Etats unis ou l'on donne fréquemment de la vitamine A aux nourrissons. Les signes osseux de l'hypervitaminose A n'apparaissent qu'après six mois d'intoxication, c'est donc un diagnostic différentiel de maladie de Caffey à début tardif.

Sur le plan radiologique il s'agit d'une hyperostose mais la mandibule n'est jamais atteinte, on ne trouve pas de gonflement. Il n'y a ni fièvre ni anémie.

Deux faits rendent le diagnostic facile :

1 - le taux sanguin de carotène et de vitamine A est augmenté.

2 - les signes osseux se normalisent environ sept jours après arrêt du traitement.

Le scorbut est maintenant exceptionnel, ne donnant jamais d'atteinte mandibulaire, les lésions métaphysaires sont prédominantes.

Il s'agit d'ailleurs d'un décollement périosté et pas d'une hyperostose, mais Jambon mentionne que parfois la calcification des hématomes sous-périostés peut donner des images de périostite, mais outre que le scorbut des premières semaines de la vie est exceptionnel, l'épreuve de charge de vitamine C ou le dosage d'acide ascorbique leucocytaire et le traitement d'épreuve en cas de doute viennent faire le diagnostic.

Le diagnostic de syphilis osseuse est plus théorique que réel. C'est une ostéochondrite plus qu'une périostite. Les réactions sérologiques, l'hépatosplénomégalie, et les autres atteintes éventuelles, la multitude d'atteinte métaphysaires rendent le diagnostic facile (Vialatte) surtout si l'on retrouve les signes cutanés et muqueux.

L'hyperostose corticale post traumatique de Silverman : les enquêtes montrent que le début est précoce souvent dès le dixième jour de vie, il est parfois possible de voir un trait de fracture. Outre le contexte familial, le cal exubérant et l'hyperostose quand ils existent restent localisés autour du foyer de fracture et autour du décollement périosté qui accompagne

la fracture. Enfin il n'existe ni fièvre, ni polynucléose, ni accélération de la vitesse de sédimentation (le diagnostic est évident si l'on retrouve des traces cutanés de séviees).

L'ostéomyélite aiguë pose souvent de gros problèmes, même devant une atteinte maxillaire unique.

En effet il existe fièvre et polynucléose.

Mais dans la maladie de Caffey on ne note pas d'adénopathies, pas d'évolution, des tuméfactions vers l'abcédation et tous les prélèvements pour recherche bactérienne sont négatifs. Enfin en cas de doute il est licite de pratiquer une biopsie périostée, la régression sous antibiothérapie infirmera le diagnostic de maladie de Caffey.

Donc comme Jambon on peut retenir dans la discussion lorsqu'il s'agit d'une ostéopathie fébrile du nourrisson à localisations multiple. L'ostéomyélite, le corbut, l'hypervitaminose A peuvent poser des problèmes, néanmoins le diagnostic différentiel est généralement facile sur l'aspect radiologique.

M - CONCLUSION

A l'occasion de deux cas d'hyperostose corticale infantile nous avons repris et souligné certains de ses caractères majeurs.

Le début apparent de la maladie survient avec un maximum de fréquence vers l'âge de deux mois comme dans nos deux observations.

Les signes d'appels sont relativement univoques.

La tuméfaction comme dans notre cas n° 1 est le mode de début le plus fréquent, plus rarement il s'agit "de pseudo paralysies" expliquées par l'existence de phénomènes douloureux comme dans notre cas n° 2. La fièvre est inconstante, absente dans nos deux observations, présente dans deux tiers des observations de la littérature sans rapport avec l'étendue des lésions.

Le retentissement sur l'état général est en règle modeste, anorexie, irritabilité, étaient présents chezl'un de nos deux malades.

Les données de l'examen se résument en la constatation de tuméfactions des parties molles, toujours en rapport avec une atteinte osseuse sous jacente. Ce gonflement est dur, douloureux il ne prend pas le godet. La peau en regard est de température et de coloration normale. La tuméfaction n'évolue jamais vers l'abcédation, il n'existe pas d'adénopathie satellite. Mais les atteintes osseuses sont parfois tout à fait latentes. Les signes radiologiques constituent la pierre d'angle du diagnostic. L'atteinte de la mandibule constatée dans nos deux cas est très caractéristique, à tel point qu'elle doit faire douter du diagnostic lorsqu'elle est absente.

Pour les autres os plats, côtes, clavicules et omoplates sont les plus fréquemment touchées. Exceptionnelles sont les atteintes sacrées, iliaques et des os du crâne. Tous les os longs peuvent être également touchés; l'atteinte est uniquement diaphysaire. Phalanges et corps vertébraux sont respectés.

Le nombre des os intéressés est très variable allant de un à vingt cinq, uniquement mandibulaire dans notre premier cas plus important, dans notre deuxième qui comporte dix localisations.

L'aspect réalisé est celui d'une hypertrophie corticopériostée croissante par appositions périostées successives donnant dans les cas les plus typiques un aspect lamellaire ou feuilleté. Rarement existe une incurvation des diaphyses. L'évolution se fait vers la régression progressive, la restitution ad integrum après un délai de un mois à un an est la règle. Séquelles à titre de courbures diaphysaires, à type de pont osseux entre côtes, entre cubitus et radius, tibia et péroné sont exceptionnelles.

Les signes biologiques sont aspécifiques, de façon constante on note l'existence d'un syndrome inflammatoire variable dans son intensité traduit par une accélération de la VS une discrète polynucléose, une hyper alpha 2 globulinémie et chez nos deux malades une augmentation de l'haptoglobine.

Une anémie normo ou légèrement hypochrome est fréquemment retrouvée, de mécanisme discutable, peutêtre en rapport avec l'existence de tissu osseux inflammatoire, les phosphatases alcalines sont discrètement augmentées chez un de nos malades et seraient augmentées dans 20 % des cas. Tous les autres examens sont normaux, en particulier la sérologie syphilitique est négative. L'évolution se fait vers la régression progressive et complète. Mais le délai est extrêmement variable allant de un mois à un an. La tuméfaction disparaît en règle avant les signes radiologiques. Il faut signaler la fréquence des poussées, fait que nous avons constaté chez nos deux cas, et dont il est impossible de fixer la durée.

Le diagnostic repose sur les radios complètes de tout le squelette l'aspect des lésions est si caractéristique qu'il permet d'écarter facilement une syphilis congénitale, une ostéomyélite, et surtout un syndrome de Silverman; rappelons l'importance de l'intégrité des métaphyses.

L'attitude thérapeutique est difficile à définir, l'efficacité du traitement étant difficile à juger en raison de l'évolution capricieuse de la maladie, l'abstention, l'association aspirine - gardenal, la prescription de corticoïdes sont proposés et utilisés par les auteurs.

Nos deux malades ont fait l'objet d'un traitement corticoïde de trois semaines, nous avons eu l'impression d'un résultat favorable sur les signes fonctionnels.

Cette maladie est de répartition égale dans les deux sexes, sans prédominance géographique ou ethnique. Son étiologie demeure mystérieuse; de nombreuses hypothèses invoquées : toxiques, immunologiques, collagéniques, aucune n'emporte la conviction. Certaines observations privilégiées soulèbent l'hypothèse d'une transmission héréditaire.

La fréquence de la maladie est difficile à définir, elle est probablement sous estimée, car il existe des formes purement radiologiques.

BIBLIOGRAPHIE

- ALLEN D.H., BROWNE F.S., PIERCE A.W.

Hyperostose corticale infantile : relation de deux cas et revue des points du diagnostic différentiel de l'hypervitaminose A.
A. Amer. J. Roentgenol. 1956, 76, 3, 576-582

- ASTLEY R.

Infantile cortical hyperostosis
Brit. J. Radiol. 1950, 23, 675-676

- AUBRY L.

Hyperostose corticale infantile
Bull. Soc. Med. Afr. Noire 1961, 6, 4, 628-633

- BARRA W.P., FRERICKS D.J.

La fréquence familiale d'hyperostose corticale infantile "in utero"
J. Ped. 1953, 2, 141-150

- BAUMAN C.S., LUBELM F.

Infantile corticale hyperostose : case report
J. Maine, Med. Ass. 1949, 40,5

- BENJAMIN A., SMITH G.R.

Hyperostose corticale infantile de Caffey (2 cas)
Proc. Roy. Soc. Med. 1960, 53, 1, 61-62

- BENNETT H.S., NELSON T.R.

Prenatal cortical hyperostosis
Brit. J. Radiol. 1953, 26, 47

- BETHART F., FITCH H.B.

Maladie de Caffey. Report d'un cas
Oral Surg. 1963, 16, 5, 622-625

- BOGERT J.

4 cas d'hyperostose corticale infantile (syndrome de Caffey, de Toni Silverman).
J. Oral Surg. Anesth. 1962, 20, 1, 67-71

- BONOMO B., CAVALERI A., LUCHINETTI R.

Le syndrome de Caffey de Toni-Sulverman
Minerva Med. 1964, 55, 59-60, 2315-2319

- BOYER G.S.

Hyperostose corticale infantile. Relation d'un cas chez un indien d'Amérique
Int. Med. Dig. 1958, 72, 5, 307-309

- BOWMAN J.R., PISTON R.E., MEEKS E.A.

Observations à distance sur l'étiologie de l'hyperostose corticale infantile.
Ann. Allergy 1961, 19,10,1154-1160

- BOYES J., DEMY N.

L'hyperostose corticale infantile, Maladie familiale
Amer. J. Roentgenol. 1951, 65 6, 924-930

- BRALOW P.A., STEINBERG S.H.

L'hyperostose corticale infantile
J. Bone Jt Surg. 1950, 32-A,3, 677-681

- BROCK H.B.

Hyperostose corticale infantile néonatale et goitre
Proc. Soc. Roy. Med. 1959, 82, 7,580

- BROOCKSALLER F., MILLER J.E.

L'hyperostose corticale infantile
J. Pediat. 1956, 48, 6 n 739-753

- BUCHEM F.S.P. (Van), HADDERS H.N., UBBENS R.

Une maladie osseuse familiale rare, l'hyperostose corticale généralisée familiale
Acta Radiol. 1955, 44, 2, 109-120

- BURBANK P.M., LOVESTEDT S.A., KENNEDY J.L.J.

Les aspects dentaires de l'hyperostose corticale chez l'enfant
Oral. Surg. 1958, 11,10, 1126-1127

- BUSH L.J., MERELL O.E.

L'hyperostose corticale infantile
J. Pediat. 1953, 3, 330-333

- CAFFEY J.

Infantil cortical hyperostose
J. Pediat. 1916, 29, 541

- CAFFEY J.

In some late skeletal changes in chronic infantil cortical hyperostose
Radiology, 1952, 59, 5, 638-650

- CAFFEY J.

Infantile cortical hyperostoses
Brennemans Practice of pediatrics, 1952, 4, 23, 4, 69-87

- CAFFEY J.

L'hyperostose corticale infantile : revue de ses caractéristiques cliniques et radiologiques
Proc. Roy. Soc. Med. 1957, 50, 5, 347-354

- CAFFEY J.

Pediatric X rays diagnosis, 4e Ed. 1961, 1014-1027.
Infantil corticale hyperostoses. Year Book Medical Publischers Chicago.

- CAFFEY J., SILVERMAN W.A.

Infantil corticale hyperostose preliminary report on a new syndrome
Amer. J. Roentgenol, 1945, 54, 1

- CASTENIER J., BRAVARD C.

A propos d'un cas d'hyperostose corticale infantile
Pediatrie 1957, 12, 4, 403-410

- CAYLER G.C., PETERSON C.A.

L'hyperostose corticale infantile
Amer. J. Dis. Child. 1956, 91, 2, 119-125

- CHAPUT A.

La maladie de Caffey-Smith
Inform. Dent. 1962, 44, 15, 1305-1306

- CHEN K.T., YU T.S.

Infantile cortical hyperostose : report of a case
Chim. Med. J., 1948, 66, 266

- CLAVEAU J.C., POUCHARD M.

Hyperostose corticale infantile (maladie de Caffey).
Laval Med. 1961, 21, 3, 319-330

- CLEMETT A.R., WILLIAMS J.H.

L'hyperostose corticale infantile
Radiology 1963, 80, 3, 409-416

- COCOZZA G.

Contribution à l'étude du syndrome de Caffey-Smith
Pediat. 1964, 62, 9-10, 710-733

- COHEN B.M.

Hyperostose corticale ou dysplasie fibreuse (mandibulaire) chez le nourrisson
Oral Surg. 1961, 14, 9, 1085-1090

- COLONNA P.C., RICHARDSON B.A.

Hyperostoses corticales infantiles. Report de cas
Amer.J. Surg. 1961, 81, 2, 246-253

- DELANO P.H., BUTLER C.D.

Etiology of infantile cortical hyperostoses
Amer. J. Roentgenol, 1947, 58, 633

- DICKSON D.D., LUCKEY C.A., LOGAN N.H.

Infantile cortical hyperostose
J. Bone Jt Surg. 1947, 29, 4, 224-226

- EIK S.

Infantile cortical hyperostoses : development of a case in uter.
Acta Paed. Int. 1955, 44 (suppl. 103), 135

- EVERSOLE S.I., Jr, HOLMAN G.H., ROBINSON R.A.

Caracteristiques de la pathologie de l'hyperostose corticale infantile (maladie de Caffey) non décrites jusqu'ici
Bull. Jobus Hopk. Hosp. 1957, 101, 2, 80-99

- EVREUX R., TAYOT J., THEVENIN R.

Hyperostose corticale infantile (maladie de Roske de Tony, Caffey)
Rev. Med. Norm. 1965, 7, 7, 163-174

- FAUL R.

Survenue familiale de l'hyperostose corticale infantile
Arch. Kinderheilk, 1961, 3, 271-276

- GIRRARD J.W., HOLMAN G.H., GORMAN A.A., MORROW I.H.

Hyperostose corticale infantile et familiale
J. Pediat. 1961, 59, 1, 513-518

- GIPSON A.P., CLARCK B.P.

Infantile cortical hyperostoses
Pediat. 1948, 1, 221

- HALLOCK H.

Hyperostoses corticales infantiles. Relation de deux cas
N.Y. St J. Med. 1951, 51, 23, 2737-2739

- HAMMING H.D., BOURING G.

Hyperostose corticale infantile (maladie de Caffey)
Ned. T. Genmesk, 1965, 109, 18, 2291-2296

- HOLMAN G.H., GERRARD J.W.

L'hyperostose corticale familiale de l'enfant
Amer.J. Dis. Child. 1960, 100, 5, 781

- HORANSKY V., DURCO J.

Un cas d'hyperostose corticale infantile chez un prématuré (jumeau hétérozygote).
Kinderarztl. Prax. 1965, 33, 8, 347-353

- ILLIFF C.E., OSSFSKY H.J.

Hyperostose corticale chez un nourrisson. Une cause rare de ptose
Amer. J. Ophtal, 1962, 53, 6, 976-981

- JANBON M., BETOULIERES P., BERTRAND L., BRUNEL D.

Hyperostose corticale infantile de Caffey ou hyperostogénèse périostéochondrale régressive du foetus et du nourrisson de "de Toni". Aspects radiologiques
J. Radiol. Electrol. 1956, 38, 7-8, 597-604

- JANBON M., BERTRAND L., BRUNEL D.

Hyperostose corticale infantile ou hyperostéogénèse périosto-endochondrale régressive du foetus et du nourrisson.
Arch. Franc. Pediat. 1957, 14, 7, 681-711

- KENKINS M.E., SCOTT R.E.

Hyperostose corticale chez le nourrisson (syndrome de Caffey-Smith)
J. Pediat. 1953, 42, 5, 586-588

- JAISWAL R.B. et coll.

Hyperostose corticale infantile, relation d'un cas.
Indian Pediat. 1965, 2, 181-184

- KASER H.

Le tableau clinique de l'hyperostose corticale : relation d'un cas
Helv. Pediat. Acta, 1962, 17, 3, 153-184

- KITCHIN I.D.

Un cas atypique d'hyperostose corticale infantile
J. Bone Jt. Surg. 1951, 33-B, 2, 248-250

- KORCZOWSKI R.

Apparence familiale de la maladie de Caffey
Wila. Lek., 1965, 18, 1551-1552

- LANGLOIS M., THIBAUDEAU R.

Hyperostose corticale infantile du maxillaire inférieur
Laval. Med. 1949, 14, 1, 23-28

- LASSERRE C.

Hyperostose corticale infantile (maladie de Caffey-Smith-Silverman)
Bordeaux chir. 1957, 4, 250-251

- LEFEBVRE J., GUY E.

E.M.C. Radiol. 1956, fasc. 31, 132, G.10

- LITTON C.

Hyperostose corticale chez le nourrisson. Un nouveau syndrome
Amer. J. Surg. 1953, 85, 5, 626-630

- Mc GREGOR M., DAVIES R.

Hyperostose corticales chez l'enfant
Lancet 1949, 257, 6591, 1176-1178

- MC LEOD W., DOUGLAS D.M., MAHFFY R.G.

Hyperostose corticale infantile
Clin. Radioo. 1965, 16, 3, 269-273

- MATHESON W.,J., MARKHAM M.

L'hyperostose corticale infantile
Brit. Med. J. 1952, N° 4761, 742-744

- MEADOWS J.L., WEENS H.S.

Hyperostose corticale chez le nourrisson
Acta. Radiol. (Stockh.)1964, 42, 1,43-45

- MONZALI G.M., CANESTRI G.

L'hyperostose corticale infantile ou maladie de Caffey-de Tomi Silverman.
Minerva Pedat. 1962, 14, 48, 1361-1369

- MORRISSON M.F.

L'hyperostose corticale infantile
J. Pediat. 1957, 50, 4, 487-489

- MOSELEY J.E.

Hyperostose corticale infantile avec atteinte de l'épaule droite
J. Mt. Sinaï Hosp. 1960, 27, 4, 471-473

- MOSSBERGER J.I.

Hyperostose corticale infantile : relation d'un cas avec observation autopsiques
Amer. J. Dis. Child. 1950, 80, 4, 610-620

- MULLER N.

Contribution à l'aspect de l'hyperostose corticale de l'enfant
Arch. Kinderbeilk, 1958, 157, 2, 155-165

- MUNE O., NORREGARD S.

L'hypervitaminose A. Hyperostose corticale (Caffey)
Z. Orthop. 1962, 96, 4, 417-427

- MUNOZ S.T.

Hiperostosis cortical infantil ; description de un case
Rev. Peru. Pediat. 1950, 21

- NAHUM M., ROSSIER A.

L'hyperostose corticale neonatale traumatique
Ann. Pediat. 1962, 9, n° 12, 616-618

- O'CONNOR S.J., IVANOFF J.C.

L'hyperostose corticale infantile
Ann. Surg. 1957, 145, 4, 573-579

- O'REILLY J.

Un cas d'hyperostose corticale infantile
Arch. Dis. Child. 1949, 24, 117-67-70

- PICHON R.

Deux ostéopathies déformantes de l'enfant : incurvation congénitale de Caffey-maladie de Blount.
Maroc Med. 1959, 38, 404, 170-171

- PLARRE F., MURRAY CLARKE A.

Relation d'un cas d'hyperostose corticale infantile
Med. J. Austr. 1954, 2, 25, 967-968

- POUNDERS C.M., DELHOTAL C.E.

L'hyperostose corticale infantile, son traitement hormonal
J. Pediat. 1955, 47, 2, 157-160

- RIEB P.

Hyperostose corticale et épiphysiogène chez un nourrisson
Arch. Kinderheilk, 1950, 149, 56-63

- ROSENBLUM J., GREEN BERG B.

Hyperostose corticale infantile (syndrome de Caffey-Smith)
Amer. J. Dis. Child. 1951, 82, 6, 710-716

- ROSKE G.

Eine cigenartige Knochenerkrangkung im slauglingsalter
Mschr. Kinderheilk, 1930, 47, 385

- ROSSI E. et coll.

Contribution à l' connaissance du syndrome de Caffey-de Toni-Silverman
Minerva Radiol. 1966, II, 40-47

- SAUTEREL I.

Assemblée générale 8 et 7 mai 1960 à Rheinfelden,
Syndrome tardif de Caffey-Silverman-Smith
Radiol. Clin. 1960, 29, 6, 363-364

- SAUTEREL L., RABINOWICZ T.

Syndrome de Caffey-Smyth tardif
J. Radiol. Electrol. 1961, 42, 3-3,156

- SIDBURY J.B. Jr. SIDBURY J.B.

L'hyperostose corticale infantile
New Engl. J. Med. 1964, 250, 8, 309-314

- SIMONEAU R.

Hyperostose corticale infantile. Maladie de Caffey
Union Med. Canada 1958, 87, 1, 39-43

- SCOTT E.B.

Hyperostose corticale infantile
J. Pediat. 1963, 62, 5, 782-784

- SCHREIBER G.

Syndrome de Roske-de Toni - Caffey, hyperostose corticale infantile.
Presse Med. 1963, 71, 6, 353

- SHAH P.M., SATHE C.H., SHAH K.P.

Hyperostose corticale infantile unilatérale
Indian J. Pediat; 1965, 32, 210, 227, 232

- SHERMAN M.S., HELLYER D.T.

Hyperostose corticale infantile : revue de la littérature et relation de cinq cas
Amer. Roentegno., 1950, 63, 212

- SMYTH F.S., POTTER A., SILVERMAN W.

Periostal reaction, fever and irritability in young infants syndromes
Amer. J. Dis. child. 1946, 71, 333

- SERLIP L., MINTZ A.R.

Hyperostose corticale infantile
Oral surg. 1961, 14, 1, 25-29

- TAMPAS J.P., VAN BUSBIRK F.W. PETERSON O.S. Jr. SOULE A.B.

L'hyperostose corticale du nourrisson
J. Amer. Med. ass. 1961, 175, 6, 491-493

- THOMAN W.S., MURPHY R.E.

Les hyperostoses corticales infantiles
Radiology, 1950, 54, 5, 735-740

- THOMPSON H.C., TABRIS J.A.

Hyperostoses corticales infantiles
Radiology, 1958, 11, 1, 78-13[illegible]

- TONI G. de

Una nuova malattia dell'apparate osseo : la poliosteoplatia connatale regressiva.
Policlin. Infant. 1943, 11,6

- TONI G. de

L'hyperostéogénèse périosto-endochondrale regressive du foetus et du nourrisson
Arch. franc. Pediat. 1954, 10,10, 1075-1083

- TONI G. de

Hyperostéogénèse foeto-infantile régressive périostéo-chondrale (hyperostose corticale infantile)
Mschr. Kinderheilk, 1954, 102, 2, 146-150

- VAN BUCHEM F.S.P., HADDERS J.N., HANSEN J.F., WOLDRING M.G.

Hyperostose corticale generalisee. Rapport de 7 cas
Amer.J. Med. 1962, 3, 387-397

- VAN BUCHEM F.S.P., HADDERS H.N.

Hyperostose corticale généralisée
Schweiz med. Wschr. 1957, 87, 10, 231, 236

- VANBUSKIRK F.W., TAMPAS J.P., PETERSON O.F. Jr.

L'hyperostose corticale du nourrisson. Enquête sur ses aspects familiaux.
Amer. J. Roentgenol. 1961, 85, 4, 613-632

- VAN DEN DRIESSCHE A., CARPENTIER M., DENYS P.

L'hyperostose corticale infantile (syndrome de Roske-de Toni - Carré)
Arch. Franc. Pediat. 1962, 19, 8, 997-1014

VELLER K., LAUR A.

Etiologie de l'hyperostose corticale infantile.
Fortschr. Roengenstr. 1953, 79, 446

WALLEY J.

Un cas d'hyperostose corticale infantile affectant seulement la clavicule et l'omoplate.
J. Bone Jt. Surg. 1953, 35-B, 3, 426-431

ZELLWERGER H., GIACCAI L.

L'hyperostose corticale chez le nourrisson et sondiagnostic.
Ann. Paediat. 1954, 58, 1, 806-812

oOo

Vu le Président de Thèse

Pr. LAPLANE

Vu le Doyen de la Faculté
Saint Antoine

Pr. LOYGUE

Vu et Permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET